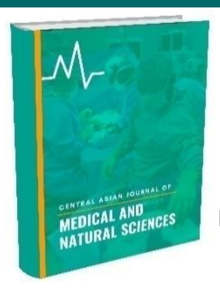
CENTRAL ASIAN JOURNAL OF MEDICAL AND NATURAL SCIENCES



Volume: 02 Issue: 07 | Jan-Feb 2022 ISSN: 2660-4159

http://cajmns.centralasianstudies.org

Патологические формы эритроцитов: Серповидноклеточная анемия

1. **Муминова Гулираъно Каримжон кизи**

Received 27th Jan 2022,
Accepted 29th Jan 2022,
Online 2md Feb 2022

[1] Ферганский медицинский институт общественного здоровья, Лечебное дело 3 курс.

Аннотация : Серповидноклеточная анемия вызвана аутосомно-рецессивным дефектом единичного гена в бета-цепи гемоглобина, что приводит к синтезу серповидноклеточного гемоглобина (HbS). Если от одного из родителей унаследован HbS, а от другого родителя – другой аномальный гемоглобин или бета-талассемия (например, HbSB-или HbSC-талассемия), могут возникать другие формы серповидноклеточной анемии. Серповидноклеточная анемия связана с разной степенью анемии, гемолизом эритроцитов и обструкцией мелких капилляров, которая вызывает болевые кризы, повреждение крупных органов и повышенную уязвимость перед тяжелыми инфекциями. Серповидноклеточный признак возникает, если от одного из родителей унаследован HbS, а от другого – нормальный HbA.

Ключевые слова: эритроциты, патологическая форма, анемия, Серповидноклеточная анемия.

Серповидноклеточная анемия (СКА), впервые описанная в 1910 г. чикагским врачом Herrick, является гомозиготным состоянием по HbS, т. е. в эритроцитах больных содержится HbSS. HbS широко распространен в Африке, главным образом в центральной и восточной ее частях. В Уганде (Восточная Африка) HbS встречается у 41–50 % населения. Предполагается, что плазмодии малярии, требующие для своего развития кислород, создают в эритроците состояние гипоксии, что даже у гетерозигот с HbAS вызывает выпадение HbS в осадок и образование серповидных эритроцитов. Гетерозиготные HbAS-эритроциты, содержащие плазмодий, приобретая серповидную форму, активно фагоцитируются макрофагами, в результате цикл развития плазмодия прерывается. При этом заболевание (малярия) протекает в более легкой форме и не сопровождается летальными исходами. Это создает преимущество для носителей HbS по сравнению с остальной популяцией, эритроциты которой содержат только нормальный HbA.

Для образования серповидных эритроцитов у гетерозигот HbAS необходимо падение парциального насыщения крови кислородом до 10 мм рт. ст., которое в организме не встречается, поэтому в крови гетерозигот «серпов» не бывает. Но они могут появляться при попадании организма в условия экстремальной гипоксии (полет на негерметичном самолете,

подъем на большую высоту, наркоз). Для сравнения: у больных СКА серповидные эритроциты образуются при парциальном давлении кислорода 60 мм рт. ст., которое существует в капиллярах и венулах.

Клиническая картина, развивающаяся у лиц, гомозиготных по HbS, складывается из симптомов, связанных с вазоокклюзионным синдромом и повышенным гемолизом. Симптоматика обнаруживается обычно через 6 мес. после рождения ребенка, что обусловлено исчезновением из эритроцитов ребенка HbF, преобладающего в первые месяцы жизни и препятствующего выпадению HbS в осадок. При относительно стабильном течении анемии у больных СКА может наблюдаться резкое снижение гемоглобина вследствие гипергемолитических, апластических и секвестрационных кризов.

Анемия при СКА носит нормохромный характер. При СКА, в отличие от носительства HbS, эритроциты в форме серпа могут быть видны в обычных мазках крови, где также нередко присутствуют мишеневидные эритроциты, нормобласты и эритроциты, содержащие базофильную пунктацию и тельца Хауэлла—Жолли. Нередко наблюдаются лейкоцитоз и умеренный моноцитоз. Характерно замедление СОЭ.

Лечение СКА в настоящее время носит в основном симптоматический характер.
В период клинико-гематологической компенсации, как правило, осуществляются мероприятия, направленные на предотвращение обострений заболевания, которые включают:

- регулярные профилактические осмотры;
- организацию адекватного питания;
- профилактику инфекций применением антибиотиков пролонгированного действия и всех стандартных иммунизаций;
- постоянную противомалярийную профилактику;
- ежедневный прием фолиевой кислоты.

СКА свойственно волнообразное течение: периоды обострения (кризы) сменяются периодами относительного благополучия. Ранее многие больные СКА умирали в детстве от инфекционных осложнений и тяжелых гемолитических кризов. В настоящее время при проведении всех необходимых профилактических мероприятий, включая прием гидроксимочевины, многие больные доживают до старости и даже имеют детей. Особенно благоприятно и почти бессимптомно СКА протекает у больных с персистирующим носительством HbF. Гетерозиготное состояние по HbS (HbAS) в обычных условиях не сопровождается какими-либо клиническими проявлениями, кроме наблюдающихся в редких случаях изогипостенурии и гематурии. Эти осложнения, по-видимому, обусловлены высокой осмолярностью, которая создается в почечной паренхиме, способной вызвать серповидность и связанное с ней нарушение микроциркуляции в почках.

При некоторых экстремальных ситуациях, сопровождающихся падением парциального давления кислорода (при подъеме на высоту, полете в негерметичной кабине самолета, гипоксии во время наркоза), у носителей HbS возможно образование значительного количества серповидных эритроцитов, способных вызывать вазоокклюзионные кризы.